Aus dem Neurologischen Ambulatorium an der
Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Direktor : Professor Dr. R. BING)

Chorea und Hemichorea bei Lues Cerebri

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen
Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von
Aaron L. PREISS
aus
NEW-YORK (U.S.A.)

Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1936

Aus dem Neurologischen Ambulatorium an der
Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Direktor : Professor Dr. R. BING)

Chorea und Hemichorea bei Lues Cerebri

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Aaron L. PREISS

aus

NEW-YORK (U.S.A.)

Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1936

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. R. BING

Tag der Promotion: 30. November 1936.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern gewidmet

Bei den verschiedenen Erkrankungen des Gehirns wurden choreatische Bewegungen entweder als ein Symptom oder als ein Syndrom neben vielen anderen Krankheitsäusserungen beobachtet. Dennoch begegnen uns in der Wirklichkeit sehr viele Fälle, von dieser Symptom- oder Syndrom-Bildung, welche von der Syphilis herrühren. In vielen Fällen sind die choreatischen Bewegungen entweder gleichzeitig oder bald nach dem Einsetzen der ersten psychischen Symptome zum Vorschein gekommen oder haben schon lange Zeit bestanden, ehe überhaupt psychische Veränderungen des Kranken bemerkt wurden. Die Chorea war das erste Symptom und in manchen Fällen das wichtigste für den Beobachter, an das sich bei kürzerer oder längerer Beobachtung die anderen wichtigen Symptome anreihten. Nach der Entdeckung der Wassermannschen Reaktion und der verschiedenen Proben mit dem Liquor cerebrospinalis und der Erfindung der Salvarsan-Therapie ist die luetische Aetiologie mehr und mehr in den Vordergrund getreten. Vor der Aera der Wassermannschen Reaktion begnügte man sich mit der Anamnese der Familie (in vielen Fällen waren die Eltern syphilitisch erkrankt) oder mit Aeusserungen am Körper, seien sie sekundärer oder tertiärer luetischer Natur am Knochensystem, an den Schleimhäuten usw. Nach den Ausführungen von *Wohlfahrt* (1) kommt die Syphilis in den basalen Ganglien vor allem in zwei Haupttypen vor. 1. — Als ein auf dieses Gebiet beschränkter Prozess, wobei das klinische Bild entweder der akuten Encephalitis oder in Mehrzahl der Fälle einer atypischen Paralysis agitans ähnelt, bei welcher häufig Hyperkinesen, Tremor, Athetose und Chorea stark dominieren. 2. — Als Teilerscheinungen bei anderer Neurosyphilis (Meningitis, Tabes dorsalis, Progressive Paralyse).

Die älteste Beobachtung ist die von Golgi (2) aus dem Jahre 1874.

Fall 1: « Chorea und Geistesstörung hatten 10 Jahre gedauert. Patient erkrankte mit 32 Jahren und starb mit 42 Jahren an Pneumonie. Von Anfang an war Chorea mit Geistesstörung verbunden, und zwar bestand anfangs maniakalische Exaltation. In den ersten 2—3 Jahren traten wiederholt komplette Remissionen sowohl der motorischen wie der psychischen Erscheinungen ein. Später war der Verlauf kontinuierlicher, es entwickelte sich progressiv zunehmende psyschische Schwäche mit Verfolgungsdelirien mit Wutanfällen, und es machte sich eine Schwierigkeit in der Artikulation bemerkbar. Die Chorea selbst war eine allgemeine und betraf Gesicht, Rumpf, Extremitäten.

Sektionsbefund: Der pathologisch-anatomische Befund ist makroskopisch, und vor allem mikroskopisch, einigermassen mit dem der progressiven Paralyse identisch.

In diesem Fall wurde die Diagnose Lues pathologisch anatomisch gemacht. Auf Grund dieses Falles wurde der Zusammenhang Lues cerebri und Chorea zum ersten Mal auffällig und es wurden später mehrere ähnliche Fälle in der Literatur zitiert. Als typisch konnten folgende Fälle angesehen werden.

Bei dem *Mendel'schen* (3) Fall war es besonders bemerkenswert, dass dabei ganz geringe choreatische Bewegungen jahrelang vorhanden waren, bevor die Psychose als solche hervortrat.

Fall 2: « Der hereditär nicht belastete Patient heiratete mit 40 Jahren. Schon vor der Hochzeit klagte er selbst über abnorme Beweglichkeit in den Füssen, die auch seiner Frau, nie aber Fremden auffiel. Erst nach 14jährigem Bestehen steigerte sich die abnorme Beweglichkeit, und es trat gleichzeitig eine Charakterveränderung auf; er führte Prozesse, spekulierte, das Gedächtnis nahm ab, er wollte sich vergiften. Nach einem apoplecitformen Anfall zeigte sich eine Spracherschwerung, nach einem zweiten Anfall ein stärkeres Hervortreten von choreatischen Bewegungen am Kopf, Rumpf und Extremitäten, die im Schlaf sistierten. Durch die Zunahme seiner melancholischen Vorstellungen, die zu mehreren Selbstmordversuchen führten, kam er in klinische Behandlung ».

Status: Die rechte Pupille beinahe doppelt so weit als die linke, die rechte Gesichtshälfte ist flacher, der rechte Mundwinkel steht tiefer als der linke. Bei der Aufforderung, die Zunge zu zeigen, wird sie sogleich mit einem Ruck wieder zurückgezogen. Patient vermag nicht allein zu stehen, versucht er dies, so geraten beinahe alle Muskeln in klonische Zuckungen. Im Bette liegend, macht er fast fortgesetzt choreatische Bewegungen mit Beinen und Armen, mit Rumpf- und Halsmuskeln. Die choreatischen Bewegungen sind zeitweise so heftig, dass, als Patient sich nachts einmal hochrichtete, er so auf die Seite geworfen wurde, dass er sich eine Luxatio humeri zuzog. Während der klinischen Beobachtung verfällt Patient körperlich und geistig immer mehr; er verschluckt sich leicht, kann nur Flüssigkeit geniessen, lässt unter sich, sein Gedächtnis wird immer schwächer, er klagt ständig über sein Elend, über seine Armut, ist desorientiert. Auch nachts hören die choreatischen Bewegungen jetzt nicht mehr auf. Nach einem apoplectiformen Anfall erloschen sie auf einmal fast völlig. Am nächsten Tag treten die choreatischen Bewegungen wieder hervor und sind dann eher noch intensiver als zuvor. Auch die Gesichtsmuskulatur ist jetzt mit in Leidenschaft gezogen, während dagegen die Augenmuskulatur frei bleibt. In diesem Zustand tritt unter plötzlichem Sinken der Kräfte der Tod ein.

Sektion: Der makro- und mikroskopische Hirnbefund ist der der progressiven Paralyse.

In gleicher Weise haben *Schuchardt* (4) und *Simon* (5) Fälle beschrieben, in denen die choreatischen Bewegungen als ein Frühsymptom der progressiven Paralyse auftreten.

Draeske (6) berichtet über vier weitere Fälle aus neuerer Zeit, in denen die choreatischen Bewegungen nur eine Begleiterscheinung der Paralyse und zwar vorwiegend der haemorrhagischen Form der Paralyse darstellte.

Fall 3: « Der erblich nicht belastete, im übrigen gesunde Patient infizierte sich im Jahre 1876 luetisch. 19 Jahre später tritt eine schnell vorübergehende Augenmuskellähmung ein, der sich einige leichte Schwindelanfälle anschliessen. Nach weiteren fünf Jahren völliger Gesundheit erkrankte der Patient im Frühjahr 1902 von neuem, und zwar fällt zunächst eine grosse Unruhe an ihm auf. Er macht

mit Armen und Beinen ausfahrende Bewegungen, allmählich wird er auch zunehmend vergesslicher. Da er diesen Zustand selbst bemerkt, scheidet er Oktober 1902 aus seinem Dienst. Bei seinem ersten, nur kurzen Anstaltsaufenthalt nimmt der Patient geistig und körperlich ab. Es besteht eine Sprachstörung und zeitweise Speichelfluss. Daneben treten choreatische Bewegungen im wesentlichen stärker auf. Nach vier Monaten leidlichen Befindens, in denen die choreatischen Bewegungen nie gänzlich aufgehört haben, zeigen sich schwere Krankheitserscheinungen. Patient ist völlig desorientiert, heftige Angst- und Erregungszustände herrschen im Krankheitsbilde vor, zeitweise treten Gesichts- und Gehörshalluzinationen auf, dagegen wird speziell Grössenwahn nicht beobachtet. Neben diesen Symptomen bestehen während des ganzen Krankheitsverlaufs choreatische Bewegungen der gesamten Körpermuskulatur, ja selbst die Augenmuskulatur ist auch davon ergriffen. Die Sprache verschlechtert sich und mit dem weiteren schnellen geistigen Verfall geht auch der des Körpers Hand in Hand. Am vorletzten Tage der Beobachtung treten noch mehrere leichte Krampfanfälle auf. In diesem Zustand erfolgt einige Tage später zu Hause der Tod. »

Die erwähnte Form der Paralyse ist gekennzeichnet durch ein kurzes Prodromalstadium und durch das relativ rasche Auftreten choreatischer Bewegungsstörungen, die manchmal überhaupt die Szene vorwiegend beherrschen können. Die Krankheitserscheinungen, die schwerster Art sein können, setzen oft ganz akut ein, gehen mit starken halluzinatorischen Erregungszuständen und heftigsten motorischen Reizerscheinungen einher. So schnell sie die Paralyse einleiten, so rapid führen sie zum geistigen Verfall. Nach *Binswanger* (7) können diese ausgeprägten choreatischen Zuckungen, die mit psychischer Erregung einhergehen, bis zum Tod andauern. In einem seiner Fälle wurde das Erregungsstadium bereits nach sieben Wochen durch das einfache Bild der terminalen Demenz abgelöst. Die Sektion solcher Fälle ergibt, neben dem für Paralyse typischen Befund, starke Blutung im Subarachnoidalraum, sowie kleine miliare Blutungen in der Hirnsubstanz selbst.

In ähnlicher Weise schrieb *Buchholz* (8) über einen Fall, in dem Paralyse-Symptome und choreatische Bewegungen vorhanden waren. Auch in diesem Fall war ein auffallend schneller Verlauf mit Demenz, wie ihn *Binswanger* (7) als charakteristisch für die hämorrhagische Form der Paralyse bezeichnet, zu konstatieren.

In neuerer Zeit hat namentlich *Euzière* (9) zum Teil in Gemeinschaft mit *Pezet* (10) auf den Zusammenhang von Chorea und Paralyse aufmerksam gemacht. In erster Linie berichtet *Euzière* (9) über einen Paralytiker, der nach einem paralytischen Anfall von epileptiformem Charakter ganz akut unter den Erscheinungen von Hemichorea und Hemiathetose erkrankte. Dieser Fall legt den Gedanken einer gemeinsamen Ursache der paralytischen Anfälle und der motorischen Reizerscheinungen nahe, wie sie in dem Auftreten einer halbseitigen Chorea und Athetose zum Ausdruck kommen.

Aus einer weiteren Reihe von einschlägigen Fällen leiten *Euzière* (9) und *Pezèt* (10) folgende Gesichtspunkte ab: zunächst gibt es Fälle, in denen Chorea und Paralyse miteinander vergesellschaftet sind. Nach den erwähn-

ten Autoren ein sehr seltenes Zusammentreffen. Weiterhin gab es Fälle von halbseitiger Chorea im Gefolge von apoplektischen oder epileptischen Insulten und auch im Gefolge einer Paralyse. An dritter Stelle machen die Autoren Fälle von Paralyse namhaft, bei denen im ganzen Verlauf der Erkrankung choreatische Störungen die Szene beherrschen. Hier fügt sich die Chorea als ein Symptom in den Kreis der übrigen Paralysesymptome ein und verleiht ihr dadurch ein besonderes Gepräge. In solchen Fällen war die Chorea als der Ausdruck einer starken Hirnrindenreizung anzusehen, welcher als anatomisches Substrat feinste miliare Blutungen in der Hirnrinde zugrunde lagen. Die genannten Autoren stehen also im wesentlichen auf dem von *Binswanger* (7) eingenommenen Standpunkt.

So sehen wir, dass in allen diesen Fällen die Chorea stets nur ein atypisches Syndrom der Paralyse war, bei welchem choreiforme Zuckungen das Krankheitsbild beherrschten, genau so wie in anderen Fällen paralytischer Anfall und dergleichen dem ganzen Bild ein besonderes Gepräge verleihen. — *Boas* (11).

Nach den statistischen Erhebungen von *Kaes* (12) kommen bei Paralyse neben motorischer Unruhe, ataktischen Bewegungen und allgemeinem Zittern in 7,2 % choreatischen Bewegungen vor.

In Hinsicht auf die choreatischen Bewegungen bei congenitaler Lues stiessen wir auf Schwierigkeiten, die auf der noch unbekannten Wassermannschen Reaktion und auf dem häufigen Auftreten von echter Chorea minor beruhten. Wir wissen, dass in dem Kindesalter die Chorea minor sehr häufig vorkommt. *Flatau* (13) und *Kowalewski* (14) berichten über Fälle von choreatischen Bewegungen bei congenitaler Lues. Sie nahmen an, dass es Fälle von Chorea minor mit luetischer Aetiologie waren. Heutzutage fasst man im Gegenteil diese Erscheinungen als ein Syndrom der Lues cerebri auf.

Unter dem Eindruck der durch das Salvarsan bei Chorea minor erzielten therapeutischen Erfolge hat *Flatau* (13) die Bezeichnung Chorea luetica geprägt und dieses Krankheitsbild durch einen erwiesenen Fall belegt. *Flatau* ging von der Erwägung aus, dass auch andere Nerven- und Geisteserkrankungen im Kindesalter, z. B. der angeborene Schwachsinn, auf dem Boden einer angeborenen Lues entstehen können. Der Fall *Flatau* betrifft einen Knaben, der im Alter von vier und einhalb Monaten an einer Meningitis, wahrscheinlich syphilitischen Ursprungs, erkrankte. Aus einem neuntägigen Koma erwacht, erkrankte er weiterhin an Chorea, die an Intensität immer mehr zunahm und dann weiterhin über fünf Jahre bestand. Beim Eintritt in die Behandlung war die Wassermannsche Reaktion im Blut positiv, während die Reaktion der Cerebrospinalflüssigkeit negativ ausfiel. Die übliche antichoreatische Behandlung und auch die Salvarsanbehandlung schlugen nicht an, bis schliesslich durch eine langwierige Quecksilberbehandlung ein wesentlicher Erfolg erzielt wurde, der auch serologisch in einer negativen Blut-Wassermann-Reaktion zum Ausdruck kam.

Boas (11) ist jedoch anderer Auffassung.

« Ausschlaggebend für die Beurteilung der vorliegenden Frage (Aetiologie der Chorea) sind die serologischen Befunde im Blut und in Liquor cerebrospinalis. Ueber letztere liegen Untersuchungen grossen Massstabes überhaupt nicht vor, sodass nach dieser Richtung hin die Frage noch nicht spruchreif ist. Jedenfalls müssten wir von einem wirklich echten

Fall von syphilitischer Chorea verlangen, dass zum mindesten die Wassermannsche Reaktion im Blut einen positiven Ausfall liefert. Die wenigen bisher auf das Verhalten der verschiedenen Reaktionen untersuchten Fälle, z. B. der Fall von Flatau, geben keine Auskunft, ob der Liquor cerebrospinalis sich hinsichtlich der vier Reaktionen ähnlich verhält, wie etwa bei Lues cerebri oder anderen sekundär oder tertiär syphilitischen Spätprozessen des Zentralnervensystems. Wenn, um dieses Resultat hier vorwegzunehmen, sich bei eingehender Betrachtung einem die Auffassung aufdrängt, dass die Chorea syphilitica nichts anderes sei als eine Abart der kongenitalen Hirnlues, so müssen auch hier ähnliche serologische Verhältnisse im Liquor cerebrospinalis, wie wir sie auch sonst bei der Lues cerebri beobachten, erwartet werden. Es wird daher zumeist mit einem negativen Ausfall der drei Liquorreaktionen (Wassermann, Nonne-Apelt und Goldsol) zu rechnen sein, ohne dass dieses negative Verhalten wegen irgend etwas gegen einen Zusammenhang mit Syphilis beweist. Am ehesten werden diese Bedingungen noch bei Fällen im Säuglingsalter und Spielalter zu erwarten sein, während mit zunehmendem Alter der positive Ausfall der serologischen Reaktion progredient sinkt. Auch makroskopische oder mikroskopische Veränderungen am Gehirn oder an seinen Häuten, welche an eine aetiologische Beziehung der Syphilis zur Chorea denken lassen, haben sich bei der Sektion bisher nicht ergeben.

Es soll dem Fall *Flataus* die Beweiskraft nicht abgesprochen werden. Es sind jedoch in dem vorliegenden Fall gewisse Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose einer Chorea gerechtfertigt. Schon die für Chorea gänzlich atypische Anamnese (vorhergegangene Meningitis, sowie im Anschluss das Auftreten eines cerebralen Koma) lässt den Verdacht aufkommen, dass hier eine organische Gehirnerkrankung etwa im Sinne einer Encephalitis vorhanden gewesen sei, obgleich nach dieser Richtung Angaben in der Krankengeschichte nicht vorliegen. »

Kurz erwähnt sei ein von *Marfan* und *Debré (15)* mitgeteilter Fall, bei dem es sich um eine Chorea begleitet mit Athetose bei einem kongenitalsyphilitischen Kind handelte, bei dem die Erscheinungen innerhalb der ersten Lebensmonate aufgetreten waren. Der Fall stammt aus dem Jahre 1909 und kann hier wegen der fehlenden serologischen Befunde nicht als ernsthafter Beweis für syphilitischen Ursprung der Chorea ins Treffen geführt werden. Wahrscheinlich hat hier keine echte Chorea minor vorgelegen, sondern eine organische Gehirnerkrankung schwererer Art mit choreiformen Symptomen.

Die Ansicht *Hübners* (16) zu den beiden oben erwähnten Fällen ist die, dass man in allen diesen Fällen nicht von Chorea als einem wohl umschriebenen Krankheitsbild sprechen sollte, sondern lediglich die choreatischen Zuckungen in Betracht ziehen sollte. Diese Betrachtungsweise legt die Analogie zu anderen Krankheitszuständen sehr nahe. Es wird sich bei diesen choreaformen Zuständen vermutlich um nichts anderes handeln, als um Symptome der Encephalitis resp. der Lues cerebri, die besonders für das Kindesalter pathognomisch sind.

In den folgenden Fällen von Hemichorea ist der Beweis des luetischen Ursprungs der choreatischen Bewegungen durch die Wassermannsche Reaktion im Blut und Liquor cerebrospinalis und durch die Therapie ex iuvantibus gegeben.

Fall 4: von *Silbermann* (17). 43jährige Frau wurde im 23. Lebensjahr (1915) luisch infiziert und damals mit Schmierkur behandelt. Fünf Jahre später akuter Gelenkrheumatismus mit Fieber und Gelenkschwellung. 1923 plötzliches Gefühl immer nach der linken Seite zu fallen. 1925 flüchtige Parese und Sensibilitätsstörung der rechten oberen Extremität. Einige Monate später plötzliches Einsetzen einer rechtsseitigen Hemichorea. Geringe Parese des rechten Mundwinkels bei willkürlicher und mimischer Innervation. Steigerung der Sehnenreflexe rechts, beidseits positiver Babinski. Blut: Wassermann-Reaktion negativ..... Liquor: Zellen 340/3, Pandy + + +, Wa. R. +. Im Goldsolkurve Paralyse-Zacke. Nach Malaria-Neosalvarsan Therapie Besserung der Hemichorea.

Fall 5: von *Silbermann* (17). 27jährige Frau, mit 15 Jahren Gelenkrheumatismus, mit nachfolgenden Zuckungen zwei bis drei Tage hindurch. Aehnliche Unruhe während der zwei Tage im 26. Lebensjahr nach einer Feuerbrunst, damals Totgeburt. Im 27. Lebensjahr zweite Totgeburt. Im achten Graviditätsmonat trat plötzlich eine rechtsseitige Hemichorea auf. Kurz vorher zweimal «Kopfgrippe» mit Kopfschmerz, Brechreiz, Schwindel, Halluzination und Schlafumkehr. Objektiv: Sehnenreflex rechts leicht gesteigert. Babinski rechts positiv. Leichtes Schleifen des rechten Fusses beim Gehen. Blut: Wa. R. negativ..... Liquor: Zellen 326/3, Pandy + +, Wa. R. Positiv. In der Goldsolkurve luetische Zacke. Nach kombinierter Bismogenol - Neosalvarsan - Therapie, weitgehende Besserung.

Die beiden Fälle *Silbermann* (17) sind wiederum durch einen in der Anamnese angegebenen Gelenkrheumatismus, dem jedoch vom Autor keine Bedeutung beigemessen wird, kompliziert. Im zweiten Fall ging der Hemichorea ausserdem scheinbar eine Encephalitis epidemica voraus und die Chorea selbst setzte am Ende der zweiten Gravidität ein. Trotzdem hält Silbermann in seinen beiden Fällen die Annahme einer luischen Hemichorea einerseits durch den positiven Liquorbefund und anderseits durch den Erfolg der Therapie für gesichert, und lässt nur im zweiten Fall die Encephalitis und die Gravidität als die disponierenden Momente gelten.

Fall 6: von *Benedek und Csörsz* (18). 30jährige Frau mit typischen choreatischen Bewegungen in den Extremitäten, die bei Erregung zunehmen, bei Willkürbewegung in der betreffenden Extremität fast schwinden. Träge Lichtreaktion der Pupillen. Blut: Wassermannsche Reaktion positiv, Liquor: Zellen 1/3, Pandy + +, Wa. R. + + + +. Nach antiluetischer Therapie (Hg- salicyl und Neo- salvarsan Injectionen) ausgesprochene Besserung der Chorea und Gewichtszunahme.

Fall 7: von *Cacciapuoti* (19). 48iähriger Mann, mit sechzehn Jahren Lues. Plötzliches Einsetzen einer Chorea in der linken oberen Extremität mit Verschlechterung des Ganges und Neigung nach links zu fallen.

Objektiv: Linksseitige Hemichorea und Hemitremor, spastische Bradylalie, linksseitige homonyme Hemianopsie und Hemianästhesie

(namentlich Tiefensensibilität betreffend). Pupillen miotisch, träge Lichtrekation, Sehnenreflexe links herabgesetzt, Zwangslachen. Im Liquor positiver Wassermann bei normalem Zellgehalt.

Auffälligerweise liegt in den obigen Fällen eine Hemichorea vor, was offenbar auf die herdmässige Bedingtheit des Prozesses hinweist. *Cacciapuoti* (19) nimmt in seinem Fall eine luisch bedingte Thrombose an und lokalisiert den Herd in das Pulvinar des rechten Thalamus opticus.

Zur Erweiterung der klinischen Erfahrungen sei im Nachfolgenden eine Beobachtung von *Münzer* (20) mitgeteilt, die sich durch die Besonderheit, dass sich auf zweifellos luischer Grundlage ein choreatisches Syndrom nur an einer Extremität entwickelte.

Fall 8: Patient geboren 1899 und im Mai 1933 im Spital gibt an, dass seit sechs Wochen seine rechte obere Extremität von einer eigenartigen Bewegungsunruhe ergriffen worden sei, welche ziemlich plötzlich in Erscheinung trat und seitdem in fast unveränderter Weise.... mit Ausnahme zur Zeit des Nachtschlafes..... anhält. Der übrige Körper sei von der Bewegungsunruhe vollkommen verschont. Ausser dieser Unruhe in der oberen Extremität ist der Patient beschwerdenfrei.

Im Jahre 1920 erwarb er eine Lues. Die Wassermannsche Reaktion im Blut war positiv und wurde sogleich mit Quecksilber und Neosalvarsan behandelt. Diese Therapie ist im Laufe der nächsten fünf Jahre wiederholt worden. Niemals irgendwelche Erscheinungen seitens der Lues. Beide Eltern gesund

Objektiv: OB.

Neurologisch: Das auffälligste Symptom ist die dauernde Bewegungsunruhe der rechten oberen Extremität, die sich von der Schultermuskulatur bis auf die Finger erstreckt.

Blut: Wassermannsche Reaktion negativ..... Liquor: Zellen 80; Pandy + +, Nonne-Apelt + +, Wa. R. + + +, Kahn + + +, Goldsol 00112233210. Die Therapie bestand in 12 Pyrifer-Fieberanfällen und anschliessender Neo-salvarsan-Kur (Gesamtdosis 5.4 g) nachher wurde durch längere Zeit 0,5 g Natr. jod. täglich verabreicht, während das erste Pyrifer-Fieber eine geringe Verschlimmerung der Bewegungsunruhe bewirkte, vermeinte Patient bereits nach dem dritten Fieber eine leichte Besserung zu verspüren. Nach Abschluss der Neo-salvarsan-Therapie (3, 8, 33) fühlt sich der Kranke wesentlich wohler und dies konnte durch die objektive Untersuchung bestätigt werden. In der Folgezeit (bis 13, 1, 34) machte die Besserung weitere Fortschritte und der Kranke konnte bereits feinere Arbeiten mit der rechten Hand ziemlich fehlerlos ausführen. Die Bewegungsunruhe wurde seltener, wenn sich auch bei den verschiedenen Untersuchungen vereinzelte leichte choreatische Zuckungen noch immer feststellen liessen.

Fall 9: 45jähriger Mann, der vor dreizehn Jahren eine Lues acquierierte. Im Laufe der nächsten fünf Jahre wiederholt antiluisch behandelt. Ungefähr sechs Wochen vor der ersten Untersuchung, d h. 13 Jahre nach der Infection, tritt eine Bewegungsunruhe mit anschliessender Beschränkung auf die rechte obere Extremität auf, die alle Charakteristika der choreatischen Hyperkinese aufwies. Die Unruhe beruht auf primitiven, isolierten und kombinierten Einzelbewegungen, die sich gelegentlich durch synchrones Auftreten unter dem Bilde ver-

wickelter Bewegungskomplexe präsentieren. Im Liquor lag der typische Befund einer Lues cerebri vor.

Aetiologisch begegnet die Auffassung einer luischen Bedingtheit des Prozesses wohl keinem Zweifel. Zugunsten dieser Annahme spricht bei sonst negativer Anamnese... hier erscheint insbesondere jede fehlende Disposition für eine Chorea sowohl bei unserem Kranken sowie in dessen Familie bemerkenswert... die vorliegende Infection, der positive Liquorbefund und nicht zuletzt der Erfolg der Therapie. So machte sich während der Fieberbehandlung eine deutliche Besserung geltend. Hinsichtlich der vorliegenden Luesart kommt wohl eine mesenchymale Form im Sinne einer Endarteriitis obliterans in Frage.

Im folgenden ist ein Fall von *Urechia* (21) beschrieben, in denen hauptsächlich die pathologische Untersuchung sowohl makroskopisch wie mikroskopisch von grossem Interesse sind. Es handelt sich um einen alten Mann, der choreatische Bewegungen zeigte. Lumbal Punktion: Wa. R. + + + +, Colloidal-Reaktion zeigte die progressive Paralyse-Kurve.

Sektion: erfolgte drei Stunden nach dem Tode. Gewebsstücke fixiert. Hirngewicht 1215 g und zeigte deutliche Atrophie der Stirnlappen. Die Hirnhäute waren verdickt und etwas gestaut und wiesen Leptomeningitisplaques auf. Ependymgranulationen im vierten Ventrikel. Nucleus lenticularis und caudatus waren verkleinert.

Mikroskopischer Befund am Nucleus Caudatus und Putamen.

Vasculäre Infiltrationen sind sehr selten und klein. Sie bestehen aus Plasmazellen und einzelnen Lymphozyten. Die Zellveränderungen sind deutlich und befallen hauptsächlich die kleinen Zellen, die zu einem grossen Teil zusammengeschrumpft sind. Die Chromatolyse ist intensiv, ebenso die vasculäre fettige Degeneration. Pigment ist reichlich vorhanden. Die grossen Zellen zeigen auch Veränderungen, aber viel weniger als die kleinen. Die fettige Degeneration ist ausgesprochen. Die Chromatolyse und die neurofibrillären Veränderungen sind häufig. Die Neuroglia-Kerne sind reichlich in den Zellen vorhanden. Man konstatierte generalisierte amoeboide Veränderungen. Die perivasculäre Infiltration ist relativ häufiger in der Umgebung des Ependyms.

Die zellulären Veränderungen sind gleichmässig in allen Gebieten. Ein Maximum findet sich in dem vorderen Teil des Nucleus caudatus und Putamen.

Mikroskopischer Befund am Globus Pallidus.

Keine perivasculäre Infiltration, auf welche viele Präparate untersucht worden sind. Die Nervenzellen zeigen eine deutliche chromatolytische Veränderung. Man sieht vasculäre Degeneration und Granulation der Neurofibrillen. Man trifft dieselben amoeboiden Veränderungen der Neurogliazellen und pathologische Veränderungen von verschiedener Intensität.

Pathologische-anatomische Zusammenfassung.

Im Bezug auf den Globus pallidus ist zu beachten, dass die vasculäre Infiltration fast vollständig fehlt, eine Tatsache, die mit der Beobachtung

der Forscher *Spatz, Rusdea und Urechia* (21) übereinstimmt, die zeigten, dass Entzündungen und speziell die syphilitischen Entzündungen einen weniger günstigen Boden für Plasmozyteninfiltration im Globus pallidus finden. Der Globus pallidus bildet eine Art Schranke, vor welcher der infiltrative Prozess am häufigsten halt macht.

Zum Schluss sei im Nachfolgenden eine Beobachtung, die aus dem Neurologischen Institut Basel stammt.

Fall 10: Albert K..., Geschäftsreisender, 42 Jahre alt. Mit 27 Jahren luetische Infektion, mit Hg. salicyl. und Salvarsan behandelt. Der zuerst stark positive Blutserum-Wassermann soll am Ende der Kur negativ gewesen sein. Die sonstige Anamnese ist, bis auf eine komplizierte linksseitige Unterschenkelfraktur vor ca. sieben Jahren, ohne Belang. Während seit Beendigung der antiluetischen Kur völliges Wohlbefinden bestanden hatte, wurden seit seinem Unfall im linken Unterschenkel aber auch im rechten Unterschenkel zeitweise Schmerzen rheumatischen, gelegentlich auch lanzinierenden Charakters verspürt. Nach einer Periode derartiger Schmerzen bemerkt vor etwa einem halben Jahre der Patient plötzlich eine eigenartige Unruhe im linken Bein, die sich zuerst, besonders im Sitzen, als « Zappeln » äussert, bald aber auch die Gangart durch das unwillkürliche « Schleudern », « Schlenkern » und « Verdrehen » der linken Untergliedmasse so stark beeinträchtigt, dass der Mann seinen Beruf nur mit grosser Mühe ausüben kann. Schliesslich greift die Störung auch auf den linken Arm über. Erst jetzt entschliesst sich der Patient, in ärztliche Behandlung zu treten. Es besteht eine hochgradige linksseitige Hemichorea an der Hand mit athetotischen Beimengungen. Von sonstigen Anomalien werden festgestellt: eine reflektorische Pupillenträgheit mit leichter Anisokorie (linke Pupille kleiner als rechte), beidseitige Sehnen- und Knochenreflexsteigerung an den Beinen, links mit Babinski'schen, Rossolimo'schen und Mendel-Bechterew'schen Reflex; starke Verbreiterung der Aorta. Blut- und Liquor-Wassermann + +, Pandy +, keine Pleocytose, Goldsol-Reaktion mit Lueszacke. Auf intensive Neo-salvarsan- und Bismogenol-Behandlung heilt die Hemichorea im Verlaufe von drei Wochen aus. Der Blut-Wassermann wird negativ; erneute Lumbalpunktion verweigert.

Zusammenfassung.

1. Bei syphilitischen Erkrankungen des Gehirns (Progressive Paralyse, Encephalitis, Endarteriitis obliterans usw.) können choreatische Bewegungen vorkommen.
2. Die choreatischen Bewegungen können entweder gleichzeitig oder bald nach dem Einsetzen der ersten psychischen Symptome (Fall 3) oder schon lange bestanden haben (Fall 2) und die Fälle von *Schuchardt* (4) und *Simon* (5), ehe psychische Veränderungen des Kranken bemerkt wurden.
3. Eine Chorea luetica gibt es nicht, sondern die choreatischen Bewegungen sind die Symptome einer Lues cerebri.
4. In vielen Fällen ist nur eine Hemichorea aufgetreten (Fall 4—9).
5. In allen Fällen, in denen choreatische Bewegungen bei Lues cerebri auftreten, sollte die serologische Reaktion im Blut (Wa. R.) und im

Liquor cerebrospinalis (Wa. R., Nonne-Apelt, und Goldsol) untersucht werden.

6. Die pathologische Veränderung trifft den Nucleus caudatus und lenticularis, und zwar die kleinen Zellen. Der Globus pallidus ist verhältnismässig verschont und bildet eine Art Schranke, vor welcher der infiltrative Prozess am häufigsten halt macht.
7. Auf die antiluetische Behandlung (Malaria, Bismogenol und Neo-salvarsan) treten meistens die choreatischen Bewegungen zurück.

Zum Schluss ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. R. Bing, für die gütige Ueberweisung der Arbeit sowie für die freundlichen Ratschläge meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur.

(1) WOHLFAHRT. — Zeitschrift für Neurologie, 108, 1927.
(2) GOLGI. — Referat in Jahresbericht. Ueber Leistungen und Fortschritte in der gesamten Medizin. 117, 11, 1874.
(3) MENDEL, E. — Die progressive Paralyse der Irren. Berlin, 1880.
(4) SCHUCHARDT. — Chorea und Psychose. Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. Bd. 48, 1887.
(5) SIMMON. — Ueber den Zustand des Rückenmarks in der Dementia Paralytica. Archiv für Psychiatrie, Bd. 2, 1870.
(6) DRAESKE. — Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie, Bd. 17, 232, 1905.
(7) BINSWANGER. — Die allgemeine progressive Paralyse der Irren. Die Deutsche Klinik am Eingang des 20. Jahrhunderts. Berlin, 1906.
(8) BUCHHOLZ. — Diskussion zu dem Vortrag von Dräske. Referat, Neurologisches Centralblatt, 24, 726, 1905.
(9) EUZIERE. — Paraylsie générale et Chorée.
(10) PEZET. — Paralysie générale et Chorée. Referat Jahresbericht über die Leistungen und Psychiatrie. 14, 1208, 1910.
(11) BOAS. — Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 37, 420, 1917.
(12) KAES. — Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie. Bd. LI.
(13) FLATAU. — Münchner Medizinische Wochenschrift. Bd. 59, 2102, 1912.
(14) KOWALEWSKY. — Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten. Bd. 26, 552, 1894.
(15) MARFAN und DEBRE. — Referat. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. 12, 490, 1915.
(16) HUEBNER. — Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheit. 57, 169, 1917.
(17) SILBERMANN. — Zeitschrift für Neurologie. 100, 420, 1926.
(18) BENEDEK und CSOERSZ. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 8, 64, 1923.
(19) CACCIAPUOTI. — Zitiert in dem Zentralblatt für Neurologie. 28, 518, 1931.
(20) MUENZER. — Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 152, 8, 1935.
(21) URECHIA und RUSDEA. — Revue Neurologique. Vol. 11, 269, 1924.